

ミエリンの障害 (ミエリン形成不全・脱髄性疾患)

海馬の障害 (H.M.氏のケース)

VTR 供覧 (NHK ビデオから ~ 『驚異の小宇宙・人体 II 脳と心 - 記憶 - 』)

(次回: アルツハイマー病、ADHD、てんかん等)

1. ミエリン (Myelin; 髄鞘: ずいしょう) の障害

ミエリンは神経の軸索に巻きついた主に脂質の膜で絶縁効果をもたらす神経の跳躍伝導 (Saltatory Conduction) を支える。ミエリンは、オリゴデンドログリア細胞の細胞膜が伸長して形成される。末梢神経ではシュワン細胞がミエリン形成を担当。

Zellweger (ツェルヴェーガー) 症候群: 肝臓を含め細胞のペルオキシゾームという長い脂肪酸の分解などに関与する細胞下器官が欠損して、脳のミエリンの形成が進まない、精神運動発達が進まない、幼児期に死亡。**遺伝性疾患** (常染色体劣性遺伝; 両親由来の2つの遺伝子のうち1つに異常があって発病)。

Adrenoleukodystrophy (ALD) (アドレノロイコディストロフィー、副腎性白質変性症): 中枢神経でミエリンの崩壊 (脱髄) が見られ、副腎皮質が萎縮する。小児 ALD は伴性劣性**遺伝** (主に男子に発症; 突然変異遺伝子が X 染色体に存在)。行動異常、知能低下、性格変化など精神症状で始まる。非常に長い脂肪酸 (C24 以上) が蓄積し、**長い脂肪酸を分解する酵素が欠損**。「ロレンツォのオイル」

Multiple sclerosis (マルチプルスクレロシス、多発性硬化症、MS): 脱髄が斑状におこる。顔面麻痺、視力障害、歩行障害、感覚障害、痴呆症状など、多彩な症状。炎症性におこる。**ウイルス性** (麻疹、インフルエンザなど) **栄養障害**、**アルコール中毒**、**鉛中毒**などが原因とされる。再ミエリン化がおこり治ることもある。

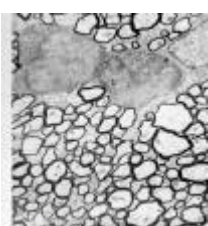
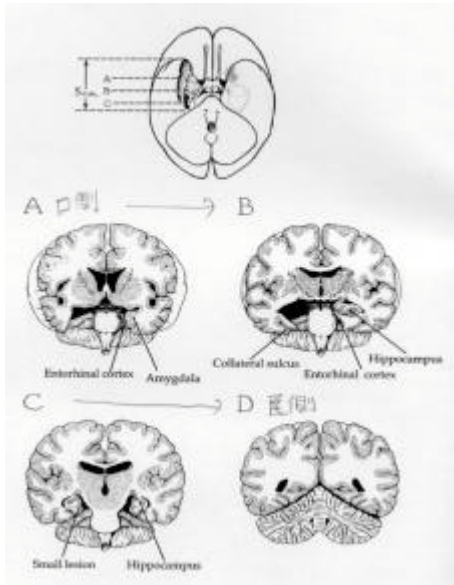
2. 海馬の障害

H.M.氏の症例: アメリカ・コネチカット州ハートフォード、てんかん症状に対するロボトミー手術; 海馬の後半部、扁桃体、嗅内皮質、側頭葉先端部皮質などの組織を両側に除去した (1953年9月、27歳のとき)。1997年 MRI で確認。存命。

短期記憶が障害された (手術後の出来事と場所に関する健忘 {**前向性健忘**}、手術直前の出来事については弱い健忘 {**逆行性健忘**}、**昔の記憶は正常**)

手続き記憶は障害されていない (ある形を鉛筆でなぞる作業をすると練習効果が成立するが (手続き記憶) その作業自体したことを覚えていない)

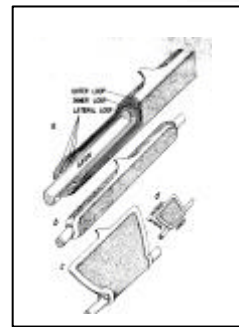
記憶には、(1)**陳述記憶** (意味、エピソード)、(2)**手続き記憶** (技能、運動、慣れ、古典的条件付けなど) がある。



白質の有髄神経



ミエリンの切断面



ミエリン形成の模式図

H.M.氏の脳組織(右組織は参照のため描いてある)